UNIVERSITÉ DE BORDEAUX

FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE

ANNÉE 1956

N° 247

LE FACTEUR HÉRÉDITAIRE DANS LES SURDITÉS

Thèse pour le Doctorat en Médecine

présentée et soutenue publiquement le 15 décembre 1956

par

Jean-Louis DAVID

Elève de l'Ecole Principale du Service de Santé de la Marine et des Troupes Coloniales

né le 17 août 1928, à Clermont-Ferrand (Puy-de-Dôme)

Examinateurs de la thèse :

MM. PORTMANN, Professeur. ..... Président

DE GRAILLY, Professeur ..... Juges

RIGAUD, Maître de Conférence, Agrégé... Juges

DARMAILLACQ, Agrégé ..... Juges

IMPRIMERIE CENTRALE
14-16, Rue Saint-Siméon
BORDEAUX

1956

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41547307_0022

UNIVERSITÉ DE BORDEAUX

FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE

ANNÉE 1956

N° 247

LE FACTEUR HÉRÉDITAIRE DANS LES SURDITÉS

Thèse pour le Doctorat en Médecine

présentée et soutenue publiquement le 15 décembre 1956

par

Jean-Louis DAVID

Elève de l'Ecole principale des Services de Santé de la Marine
et des Troupes Coloniales

né le 17 août 1928, à Clermont-Ferrand (Puy-de-Dôme)

R. UNIV. BIBLIOTHEEK LEIDEN

Examinateurs de la thèse :

MM. PORTMANN, Professeur. ..... Président
DE GRAILLY, Professeur ..... Juges
RIGAUD, Maître de Conférence, Agrégé... Juges
DARMAILLACQ, Agrégé ..... Juges

IMPRIMERIE CENTRALE
14-16, Rue Saint-Siméon
BORDEAUX

1956

FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE BORDEAUX

DOYENS HONORAIRES : MM DUPERRIÉ, CHELLE, G. PORTMANN

DOYEN : M. SIGALAS — *ASSESSEUR :* M. TAYEAU

PROFESSEURS HONORAIRES :

MM. A. MANDOUL, ANDERODIAS, ROCHER, LANDE, DUVERGEY, CARLES
LEURET, CHARRIER, DUBREUIL, CRUCHET, PERRENS, BEAUVIEUX, CREYX, MAURIAC

PROFESSEURS :

	MM.
Clinique médicale	DE GRAILLY / BROUSTET
Clinique chirurgicale	PAPIN / MASSE
Clinique d'accouchements	M. RIVIERE
Clinique gynécologique	MAGENDIE
Anatomie pathologique et microscopie clinique	LEGER
Anatomie	DUFOUR
Anatomie générale et histologie	MAYER
Hygiène et Clinique de la Tuberculose	PIECHAUD
Médecine légale et médecine du travail	DERVILLEE
Electroradiologie et clinique d'électricité médicale	REBOUL
Chimie	MESNARD
Matière médicale	MASQUELIER
Pharmacie	VITTE
Physiologie	FABRE
Clinique médicale des maladies des enfants	FONTAN
Zoologie et parasitologie	SIGALAS
Pathologie générale et expérimentale	SARIC
Clinique ophtalmologique	BESSIERE

	MM.
Clinique chirurgicale infantile et orthopédie	POUYANNE
Clinique médicale et des maladies infectieuses	AUBERTIN
Chimie biologique et médicale	TAYEAU
Physique médicale et pharmaceutique	PIFFAULT
Médecine et hygiène tropicales et Clinique des maladies exotiques	MORETTI
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques	JOULIA
Clinique des maladies des voies urinaires	DARGET
Clinique des maladies nerveuses et mentales	DELMAS-MARSALET
Clinique d'oto-rhino-laryngologie	G. PORTMANN
Toxicologie et hygiène appliquée	CASTAGNOU
Clinique odonto-stomatologique	DUBECQ
Botanique et cryptogamie	GIRARD
Thérapeutique	F.-G. TRAISSAC
Hydrologie thérapeutique et climatologie	DUBARRY
Carcinologie	LACHAPELE

PROFESSEUR A TITRE PERSONNEL : M. BLANQUET (Section Pharmacie)

PROFESSEURS SANS CHAIRE :

MM. MAHON (Obstétrique), PAUTRIZEL (Parasitologie), Mlle ROUGIER (Physiologie)
MM. MOUSTARDIER (Bactériologie), CAZAUX (Pharmacie 3e section)

MAITRES DE CONFERENCES AGREGES :

	MM.
Anatomie	RIGAUD / CABANIE
Biochimie médicale	NEUZIL
Pathologie expérimentale	FAURE
Physique médicale	DUHAMEL
Pharmacie (1re section)	R. GOLSE / ROMAIN
Pharmacie (2e section)	QUILICHINI

CHARGE DES FONCTIONS DE MAITRE DE CONFERENCES AGREGÉ :

MM. STOLL (Histologie), MARQUEVIELLE (Biochimie Médicale)

AGRÉGÉS EN EXERCICE :

	MM.
Médecine générale	BERGOUIGNAN / LENG-LEVY / LAVIGNOLLE / MARTIN-DUPONT / DAVID-CHAUSSE / J. RIVIERE
Chirurgie générale	LAUMONIER / CHAVANNAZ / VILLAR / TINGAUD / DEPAULIS / DARMAILLACQ

	MM.
Obstétrique	CHASTRUSSE / FAUGERE
Ophtalmologie	CORCELLE
Oto-rhino-laryngologie	DESPONS / M. PORTMANN
Dermatologie et syphiligraphie	LE COULANT
Pédiatrie et puériculture	VERGER
Médecine légale et médecine du travail	L'EPEE
Odonto-stomatologie	BENOIT
Urologie	LANGE
Neurologie et psychiatrie	BLANC
Pneumo-phtisiologie	FREOUR

COURS COMPLÉMENTAIRES :

	MM.
Médecine opératoire	LAUMONIER
Accouchements	CHASTRUSSE / FAUGERE
Puériculture	VERGER / PERY
Législation pharmaceutique	COUSTOU
Cryptogamie	LAUBIE
Obstétricie sociale	MAHON
Organographie et physiologie végétale	TEMPERE
Chimie biologique analytique	NIVET
Chimie analytique	BABIN
Pathologie chirurgicale	VILLAR / CHAVANNAZ / TINGAUD / DARMAILLACQ / LAPORTE

	MM.
Zoologie pharmaceutique	BAILENGER
Physiologie	Mme LINQUETTE
Toxicologie et Hygiène	Mlle LARCEBEAU
Phytopharmacie	CORTESI
Droit médical international	AUBY
Médecine légale	L'EPEE
Séméiologie médicale	J. RIVIERE
Séméiologie chirurgicale	DEPAULIS
Embryologie	STOLL
Pathologie médicale	BERGOUIGNAN / LENG-LEVY / LAVIGNOLLE / DAVID-CHAUSSE / RIVIERE / MARTIN-DUPONT

Le Secrétaire principal de la Faculté : André GAYRAUD.

Par délibération du 5 août 1879, la Faculté a arrêté que les opinions émises dans les Thèses qui lui sont présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs, et qu'elle entend ne leur donner ni approbation, ni improbation.

A LA MEMOIRE DE MON ONCLE L. BONNENFANT

Que sa vie demeure pour moi un exemple, et la profession que j'ai choisie le moyen d'exercer les vertus qui lui tenaient à cœur.

A MON PÈRE, A MA MÈRE

A MA TANTE L. BONNENFANT

A qui je dois tout.

Ils auraient voulu me garder auprès d'eux, qu'ils trouvent dans ce modeste travail la preuve que leur sacrifice n'a pas été vain et le témoignage de mon immense affection et de ma reconnaissance.

A MA FEMME

Son affection est mon meilleur soutien.

Modeste hommage de mon amour qui se voudrait toujours plus grand et de ma profonde tendresse.

A MON FILS MICHEL

A MON FRERE SERGE

En témoignage de la profonde affection qui nous lie.

A MES BEAUX-PARENTS

Avec la tendresse d'un fils.

A TOUS CEUX QUI ME SONT CHERS

A MONSIEUR LE DOCTEUR Michel PORTMANN

Agrégé d'Oto-Rhino-Laryngologie,
Assistant Oto-Rhino-Laryngologiste des Hôpitaux

Il a bien voulu nous accueillir au laboratoire de phono-audiologie et dans son service, nous permettant de suivre pendant plus de deux ans son enseignement et ses recherches.

Il nous a inspiré le sujet de cette thèse et nous a guidé dans sa réalisation en nous prodiguant ses précieux conseils.

Nous n'oublierons ni sa bienveillance, ni la clarté de ses leçons admirables.

Nous le prions de trouver ici l'expression de notre sincère gratitude et de croire à notre respectueux attachement.

A MADADE Cl. PORTMANN

Médecin Assistante d'Audiologie

Veuillez bien recevoir, Madame, ces pages très indignes de votre gentillesse, de votre dévouement, et de l'aide précieuse que vous nous avez apportée tout au long de nos études.

Hommage respectueux et reconnaissant.

A NOS MAITRES
DE LA FACULTÉ DE MÉDECINE ET DES HOPITAUX
DE BORDEAUX

A Monsieur le Médecin en Chef de 2e Classe FLOTTES

Chevalier de la Légion d'Honneur,

Professeur Agrégé à l'Ecole d'Application du Service de Santé de la Marine,

Spécialiste des Hôpitaux Maritimes

Avec notre respectueuse reconnaissance pour ses conseils et pour l'accueil que nous avons reçu dans son service.

A NOS PROFESSEURS

ET AUX OFFICIERS DE L'ECOLE PRINCIPALE

DU SERVICE DE SANTÉ DE LA MARINE

ET DES TROUPES COLONIALES

A MES AMIS ET A MES CAMARADES

DE L'ECOLE DE SANTÉ NAVALE

A Monsieur le Médecin Général de 1re Classe GALIACY

Inspecteur Technique du Service de Santé de la Marine,

Commandeur de la Légion d'Honneur,

Croix de Guerre,

Médaille de la Résistance,

Officier d'Académie,

Officier du Mérite Maritime,

A Monsieur l'Abbé LURTON

Aumônier de l'Ecole Principale du Service de Santé de la Marine

et des Troupes Coloniales

A Monsieur le Médecin-Général de 2e Classe LAHILLONNE

Directeur de l'Ecole Principale du Service de Santé de la Marine

et des Troupes Coloniales,

Médecin des Hôpitaux de la Marine,

Commandeur de la Légion d'Honneur,

Croix de Guerre 1939-1945,

Officier du Mérite Maritime

A Monsieur le Médecin en Chef de 1re Classe CONSTANS

Sous-Directeur de l'Ecole Principale du Service de Santé de la Marine

et des Troupes Coloniales,

Spécialiste des Hôpitaux Maritimes,

Officier de la Légion d'Honneur,

Croix de Guerre 1939-1945

A NOS JUGES

Monsieur le Docteur R. DARMAILLACQ

Agrégé de Chirurgie Générale,
Chirurgien des Hôpitaux,
Croix de Guerre

Monsieur le Docteur RIGAUD

Maître de Conférence Agrégé d'Anatomie,
Professeur Agrégé des Ecoles de Médecine Navale,
Chirurgien des Hôpitaux de la Marine,
Officier de la Légion d'Honneur,
Officier des Palmes Académiques

Monsieur le Professeur R. DE GRAILLY

Professeur de Clinique Médicale,
Médecin des Hôpitaux,
Membre Correspondant de la Société Médicale des Hôpitaux de Paris,
Médecin de la Fondation Bergonié (Centre anticancéreux)
Chevalier de la Légion d'Honneur,
Chevalier de l'Ordre de la Santé Publique,
Officier des Palmes Académiques,
Croix des Services Militaires Volontaires

Nous les remercions du très grand honneur qu'ils nous ont fait en acceptant de siéger dans notre jury de thèse.

A NOTRE PRÉSIDENT DE THÈSE

Monsieur le Professeur G. PORTMANN

Doyen Honoraire de la Faculté de Médecine et de Pharmacie de Bordeaux,

Professeur de Clinique d'Oto-Rhino-Laryngologie,

Membre correspondant national de l'Académie de Médecine,

Membre de l'Académie Royale de Médecine de Belgique,

Membre de l'Académie de Médecine de Rio-de-Janeiro,

Grand Officier de la Légion d'Honneur,

Croix de Guerre,

Officier des Palmes Académiques,

Grand-Croix de l'Ordre du Christ (Portugal),

Officier de Saint-Sava (Serbie),

Chevalier de l'Ordre de Léopold (Belgique),

Chevalier de l'Ordre de Charles III (Espagne),

Médaille Militaire (Grèce)

Qui a bien voulu nous faire le très grand honneur d'accepter la présidence de ce travail.

Nous lui exprimons toute notre reconnaissance pour la richesse de son enseignement et nous le prions d'agréer ce faible témoignage de notre profond respect et de notre vénération.

LE FACTEUR HÉRÉDITAIRE

DANS LES SURDITÉS

INTRODUCTION

« Revenant à l'Hippocratisme la médecine se met à la recherche de l'homme. »

LERICHE.

Les otologistes modernes, suivant la tendance de la médecine contemporaine qui évolue vers une étude de plus en plus détaillée de la physiologie, ne considèrent plus la surdité comme une maladie.

La surdité, perturbation majeure du nerf auditif dans sa portion cochléaire, est un symptôme, un signe de souffrance fonctionnelle de l'appareil auriculaire.

Elle apparaît comme due à l'action ou à l'interaction d'un ensemble de causes que l'on peut diviser en deux grands groupes .

— les causes extrinsèques, qui sont les éléments d' agression, tels les germes infectieux.

— les causes intrinsèques, qui sont les possibilités réactionnelles de l'individu, c'est-à-dire le terrain.

Si ce dernier a été par trop négligé dans la littérature de ces cinquante dernières années, sa connaissance est pourtant essentielle dans la genèse des maladies.

En effet, l'époque où la maladie semblait être un fait exclusivement Pasteurien, n'est somme toute que fort peu éloignée de nous, et si au début du XX^{e} siècle « le monde des hommes a été sans cesse dominé par le monde des infiniment petits », PASTEUR lui-même avait déjà prévu que le microbe n'était qu'un élément de la maladie.

Aussi, la médecine actuelle semble-t-elle encore une fois reprendre cette lutte séculaire, dont les origines remontent à l'antiquité, qui opposa les cités d'ELÉE, d'AGRIGENTE et de CNIDE à l'île de CNOS, patrie d'HIPPOCRATE, sur ces deux grands groupes étiologiques de la maladie, qu'ARISTOTE avait nettement distingués en « congénital et acquis ».

Et après cette nouvelle vigueur que PASTEUR a donné à l'organicisme, n'assistons-nous pas à une renaissance de cette médecine synthétique née du temple d'ASCLÉPIOS, dans laquelle le facteur terrain jouerait chaqu ejoru un rôle plus évident et plus important ?

Dans le domaine de l'otologie, grâce aux méthodes modernes d'audiométrie, qui ont élargi considérablement le champ de nos connaissances en cette matière, nous avons été frappés en présence du très grand nombre de sourds (près de 5.000 en 4 ans) examinés au laboratoire régional de phono audiologie de l'Univestié de BORDEAUX, par la fréquence des cas où l'anamnèse seule nous a fait souponner un facteur héréditaire dans l'étiologie de telle ou telle surdité.

De nombreuses revues, monographies, essais, surtout étrangers, ont été écrits à ce sujet et nous ont montré quelle confusion régnait dans l'emploi des termes utilisés par les différents auteurs.

Aussi, le but de ce travail est-il non seulement de souligner l'importance de ce facteur héréditaire dans l'étiologie des surdités, mais de présenter une revue d'ensemble de ce problème dans l'espoir peut-être de faciliter d'éventuelles recherches en ce sens.

CHAPITRE PREMIER

GÉNÉRALITÉS SUR L'HÉRÉDITÉ

A. — RAPPEL DE GENETIQUE.

« L'hérédité est une condition organique qui fait que les manières d'être, corporelles et mentales passent des ascendants aux descendants.

LITTRÉ.

Les premiers travaux importants concernant la génétique sont dus au moine Grégoire MENDEL dont les expériences sur les plantes en 1865 furent reprises à la fin du XIX[e] par DE VRIES, CORRENS et TSCHERMACK, qui en démontrèrent la réalité et la valeur. La transmission des caractères héréditaires découle du génotype, c'est-à-dire de la constitution même de l'œuf dont ils dérivent.

Le génotype représente donc le patrimoine héréditaire, dont le support est constitué par des particules appelées « gènes » disposées sur les chromosomes en série linéaire, chacune en un point défini ou « locus », le long de filaments parallèles, les « chromatides ».

Chacun de ces gènes possède une fonction spéciale appelée « facteur » déterminant un ou plusieurs caractères morphologiques ou fonctionnels, normaux ou pathologiques.

Le nombre des chromosomes est fixe pour chaque espèce.

Chez l'homme, les cellules du soma possèdent 48 chromosomes disposés par paires ou « génomes » (constitution diploïde). Une des paires de chromosomes renferme entre autres, les facteurs qui déterminent le sexe et commandent les caractères sexuels primordiaux et secondaires, ils sont dits « gonosomes » ou « hétérochromosomes » ; les 23 autres paires sont dites « autosomes ». Des deux gonosomes, l'un est désigné par la lettre X, l'autre par la lettre Y. Le sexe féminin comporte deux chromosomes X, le sexe masculin un chromosome X et un chromosome Y. Les cellules du germen ou gamètes ne renferment qu'un seul jeu de chromosomes : soit 23 autosomes et un hétérochromosome X ou Y. La fécondation rétablit la diploïdie par fusion des noyaux des 2 gamètes haploïdes.

Il y a donc pour chaque caractère deux gènes provenant l'un du père, l'autre de la mère, et c'est de l'interaction de ces deux gènes que va dépendre l'état héréditaire définitif de ce caractère.

Si les gènes sont identiques, le sujet est dit homozygote ; s'ils sont différents, il est dit hétérozygote. Le caractère qui l'emporte est « dominant », l'autre « récessif ».

Si la transmission d'un caractère héréditaire, et c'est le cas de beaucoup d'anomalies, suit régulièrement celle d'un gène unique, il s'agit d'hérédité monomérique. Si le même caractère dépend de plusieurs gènes différents, il s'agit d'hérédité polymérique.

Le génotype définit donc le caractère génétique de l'individu, mais il subit les influences du milieu extérieur qui va plus ou moins le modifier pour aboutir au phénotype caractérisant l'apparence de l'individu.

Nous voyons que seuls les caractères génotypiques dépendent de l'hérédité. Nous laisserons de côté les « caractères fondamentaux ou d'espèce » ainsi que les « caractères raciaux » qui ne comportent pas d'anomalies. En pathologie héréditaire, il s'agit des « caractères accessoires ou Mendeliens » qui peuvent présen-

ter de nombreuses anomalies, elles-mêmes héréditaires appelées « variations ».

Les variations peuvent être :

— paranormales ou continues, c'est-à-dire une sorte de déviation ou d'exagération d'un caractère normal.

— extranormales ou discontinues, c'est-à-dire de nature nettement pathologique.

Dans la pratique, les généticiens distinguent deux grands types d'hérédité Mendelienne, l'une en dominance, l'autre en récessivité.

L'HEREDITE DOMINANTE :

L'apparition d'un caractère dominant est liée à la possession d'un gène dominant, par rapport à son allélomorphe, le gène récessif.

Le diagnostic d'hérédité dominante dans l'observation d'une fratrie donnée nécessite la réunion des conditions suivantes :

— Un sujet sur deux est atteint, les deux sexes sont également touchés. Mais cette proportion respective est déterminée par le hasard.

— L'un des deux ascendants directs du malade, le père ou la mère, est toujours malade.

— Dans la descendance des sujets qui ont échappé à la maladie, on ne trouve que des individus indemnes.

En réalité, ce schéma est théorique et c'est ce qu'on appelle la « dominance régulière », mais il peut exister aussi une « dominance irrégulière », moins complète. Dans ce cas, il s'agit d'un membre de la famille, lui-même porteur de l'anomalie, l'ayant transmise à ses enfants, mais ayant un phénotype normal, c'est-à-dire sans extériorisation clinique. Cet individu est appelé « conducteur ». L'anomalie, quoique transmise en ligne directe, saute une génération ou plusieurs, par la présence d'un ou plusieurs conducteurs.

Exceptionnellement, on peut observer aussi une hérédité dominante, limitée exclusivement ou d'une façon prépondérante chez les individus d'un même sexe dans une même famille. Trois hypothèses tentent d'expliquer cette dominance sexuelle :

— Le facteur pathologique est localisé ou a émigré dans un chromosome sexuel.

— Pour se manifester, il doit être soumis à l'action d'un facteur conditionnel situé dans un chromosome sexuel.

— Le sexe demeuré normal possède dans un chromosome sexuel un facteur inhibiteur.

L'HEREDITE RECESSIVE :

Ici le gène récessif pathologique ne produit son effet que s'il existe sur les deux chromosomes de la paire.

Il faut distinguer :

1° **L'hérédité récessive simple ou autosomale :**

Elle se reconnaît aux caractères suivants :

— Les deux parents ont un aspect normal (parce qu'hétérozygotes le plus souvent) hors le cas très exceptionnel de l'union d'un homozygote taré avec un autre individu anormal homo ou hétérozygote.

— Dans une fratrie déterminée, plusieurs cas sont assez souvent constatés. Mais du fait du petit nombre d'individus qui composent une famille humaine, il est impossible de s'appuyer sur cette notion. Les cas familiaux se voient généralement en lignée collatérale (frères, cousins, oncles, etc...).

— Les deux sexes sont également touchés.

— Souvent les individus atteints d'une tare récessive sont issus d'un mariage consanguin, et d'autant plus fréquemment que la maladie est plus rare.

2° **L'hérédité récessive sexuelle ou hétérosomale :**

Elle ne s'observe que chez les sujets d'un même sexe, dans une même fratrie. Le facteur anormal récessif se trouve dans un chromosome impair (chromosome sexuel X ou Y).

On l'explique par les mêmes hypothèses que l'hérédité sexuelle dominante.

Signalons enfin, avec TOURAINE, que la récessivité est un facteur de gravité.

B. — HEREDITE ET MILIEU EXTERIEUR.

« L'hérédité constitue la tige d'une personnalité qu'inclinent, mais jusqu'à un certain degré seulement, les pesées du monde extérieur. »

LAMY.

Il faut entendre par milieu extérieur « toutes les influences qui ne proviennent pas des gènes » (FISHER).

Or ce milieu extérieur agit sur le génotype à tous les moments de la vie :

— même avant la fécondation, il peut agir sur le cytoplasme des cellules sexuelles par l'intermédiaire de modifications du milieu intérieur de la mère. Ce cytoplasme pourrait d'autre part présenter des anomalies héréditaires portées par des « plasmagènes ».

— il peut modifier le milieu utérin et agir pendant la période embryo-fœtale.

— mais surtout il agit après la naissance.

Cet ensemble constitue les caractères acquis, appelés « modifications » par opposition aux « variations ».

On admet qu'une modification n'est pas transmissible héréditairement par les chromosomes. Cependant, il y aurait une certaine action sur le cytoplasme qui serait transmise en dehors des gamètes mais s'atténuerait pendant deux ou trois générations.

L'influence de ce milieu extérieur est donc considérable en favorisant plus ou moins le développement d'anomalies héréditaires. La même influence, se répétant sur plusieurs générations, peut faire croire à tort à un caractère héréditaire, alors qu'il s'agit en réalité d'anomalies que l'on doit qualifier de « familiales ».

D'autre part, il est important de noter la stabilité des caractères normaux vis-à-vis du milieu extérieur par rapport à la labilité des caractères pathologiques (LANGE).

Pour terminer ce chapître, il est nécessaire de définir aussi

précisément que possible le terme d' « héréditaire ». Il faut, en effet, ne pas le confondre avec celui de « congénital » qui a un sens beaucoup plus large. Par congénital, il faut entendre une origine prénatale, sans préjuger si elle est héréditaire ou non. Une affection dite congénitale peut déjà exister chez les ascendants, donc être héréditaire, mais il peut s'agir aussi de lésions des gamètes, de l'embryon, du fœtus qui, en réalité, sont acquises.

C. — GENETIQUE ET SURDITES.

« Notre situation individuelle dans la trame héréditaire représente une synthèse originale de nos deux parents ou de nos quatre grands-parents, ou de nos huit arrières-grands-parents, et ainsi de suite... en moyenne nous pouvons compter quatre générations par siècle : il y a cent ans nous avions 32 ancêtres ; il y a deux cents ans, nous en avions 256 ; il y a trois cents ans, 8.192 ; au temps de Jeanne d'Arc environ 2.000.000 ; au temps de Saint-Louis environ 35.000.000, etc.. Nous sommes bien les représentants de tout un peuple, et c'est peut-être tel aïeul lointain, ayant en lui tel caractère, qui par une suite de générations successives, nous l'a légué intact. Si au lieu de considérer l'ascendance, nous songeons à nos descendants, nous ne tarderons pas à obtenir des chiffres analogues et à nous apercevoir que nous n'occupons qu'une place infime dans la vaste tapisserie humaine... et tout cela ne nous garantit pas que nous ne possédons aucun gène de maladie récessive. »

P. Vuillemey.

Le rappel général sur l'hérédité et en particulier sur la transmission Mendelienne des anomalies, exposée dans les précédents chapître, nous amène à considérer 2 variétés de surdités héréditaires :

1° — LA SURDITE DOMINANTE :

Désignons par N le gène de l'audition normale et par D le gène dominant portant le facteur surdité. Nous avons les possibilités suivantes :

a) Cas où les deux parents possèdent le gène D :

DN . DN = DD DN DN NN

Les 3/4 des descendants sont sourds.

DD . DN = DD DD DN DN

DD . DD = DD DD DD DD

Tous les descendants sont sourds.

b) Cas où un seul parent possède le gène D :

DD . NN = DN DN DN DN

Tous les descendants sont sourds.

DN . NN = DN NN DN NN

La moitié des descendants sont sourds.

2° — **LA SURDITE RECESSIVE :**

N étant le gène de l'audition normale, R le gène récessif portant le facteur surdité, nous avons les possibilités suivantes :

a) Cas où les deux parents sont porteurs du gène R :

RN . RN = RR RN RN NN

1/4 des descendants sont sourds ;

la moitié sont apparemment normaux, mais porteurs de la tare ;

1/4 sont normaux.

RR . RN = RR RR RN RN

la moitié des descendants sont sourds ;

l'autre moitié est apparemment normale, mais ces individus sont porteurs de la tare.

RR . RR = RR RR RR RR

tous les descendants sont sourds.

b) Cas où un seul parent possède le gène R :

RR . NN = RN RN RN RN

tous les descendants sont apparemment normaux, mais porteurs de la tare.

RN . NN = RN NN RN RN

la moitié des descendants sont apparemment normaux et porteurs de la tare, les autres sont sains.

Ceci encore est très théorique. En effet, en dehors des subdivisions que comportent ces deux grandes variétés d'hérédité, il

ne faut pas oublier que ces règles de proportions numériques ne peuvent se vérifier qu'en présence de fratries importantes, car les lois de MENDEL n'ont une valeur réelle qu'appliquées sur les grands nombres.

Il peut y avoir aussi possibilité de confusion entre dominance et récessivité :

DN . NN = DN DN NN NN
RR . RN = RR RR RN RN

La 1/2 des descendants sont sourds dans les 2 cas.

DD . DD = DD DD DD DD
DD . DN = DD DD DN DN
RR . RR = RR RR RR RR

tous les descendants sont sourds dans les 3 cas.

On ne peut donc s'appuyer sur cette constatation pour affirmer la dominance ou la récessivité.

En ce qui concerne l'hérédité récessive, le cas courant est celui de deux hétérozygotes méconnus. Aussi ne serons-nous pas étonnés de voir apparaître sporadiquement une surdité dans une famille dont les parents sont apparemment normaux. Ceci semble inexplicable, d'autant plus que le petit nombre d'enfants d'une famille humaine ne nous permet pas de retrouver cette proportion numérique d'un quart d'enfants sourds, d'après les lois de MENDEL, puisque le hasard intervient dans la combinaison des gènes. Le mariage consanguin, augmentant la possibilité de retrouver chez les deux parents le gène récessif R, favorise l'apparition de ces surdités sporadiques ; autrement dit, si la surdité à l'état hétérozygote se transmet par le chemin de la récessivité, elle réapparaîtra d'autant plus facilement que l'union se fera entre plus proches parents.

Il est intéressant de noter, dans le cas de l'union de deux parents homozygotes porteurs d'une tare récessive, que contrairement à ce que laissent supposer les lois de MENDEL, les enfants ne sont pas forcément sourds. C'est ce que les auteurs modernes ont

constaté dans un grand nombre de cas. Ils ont émis l'hypothèse suivante : le facteur surdité ne provient pas du même gène chez les deux parents et le gène pathologique du père serait dominé par un allélomorphe normal de la mère ou inversement. Il en résulte que les enfants seraient hétérozygotes et auraient de ce fait un phénotype normal.

De cette étude, nous constatons encore une fois la complexité de ce problème génétique. Certes, si les lois de MENDEL peuvent nous apparaître avoir une valeur universelle en les appliquant aux plantes et aux animaux, rares sont les observations faites sur l'homme qui nous présentent les garanties d'une expérience génétique. Ces lois nous ont apparu en pathologie humaine comme comportant un grand nombre d'exceptions. Malgré tout, elles nous permettent d'expliquer beaucoup de faits et de comprendre de nombreuses hypothèses ; entre autres, nous leur devons d'opposer d'une façon claire et précise les formes héréditaires et les formes acquises de la surdité.

Mais si ce diagnostic nous paraît évident sur un plan théorique, aujourd'hui encore ni l'examen clinique, ni même l'examen anatomo-pathologique ne nous permet de distinguer sûrement les surdités acquises des surdités héréditaires. Seul un arbre généalogique exact permettrait de dire si telle surdité est acquise ou non.

Or, nos recherches se sont poursuivies au laboratoire de phono audiologie qui n'est pas un centre d'études génétiques. Il ne peut prétendre à des moyens autres que les enquêtes familiales. Nous ne pouvons, en effet, utiliser les procédés des généticiens tels que les enquêtes de groupements, l'étude des jumeaux et la biométrie. Si l'enquête familiale, de l'avis même des généticiens, est une des méthodes les plus fructueuses, elle est insuffisante pour aboutir à une certitude et nous sommes bien loin des travaux effectués par HANHART en 1952 qui, étudiant le surdi-mutisme, a remonté les générations de malades jusqu'au XVI^{e} siècle, à travers les registres de la paroisse d'un canton Suisse.

D'autre part, il faut concevoir l'extrême difficulté que repré-

sente une étude approfondie et exacte d'un arbre généalogique humain. La durée de la vie d'un sujet étudié étant sensiblement la même que celle de l'observateur, ce dernier ne peut guère examiner plus de deux générations ascendantes et descendantes. De plus, nous sommes obligés de nous fier le plus souvent à l'interrogatoire seul et on comprend combien les renseignements peuvent être incomplets, par oubli, par mauvaise foi, par ignorance ; difficultés encore accrues par l'exiguïté des familles humaines, leur dispersion, les naissances illégitimes, etc...

CHAPITRE I!

HEREDITE ET SURDITE

« L'hérédité est une question toute neuve encore. »

RICHET.

La classification des Surdités héréditaires est particulièrement difficile.

En effet, nombreuses sont les observations pour lesquelles aucune preuve de ce facteur ne peut être mise en évidence. Dans d'autres cas, comme nous l'avons dit plus haut, il nous est absolument impossible de le rattacher avec certitude à un élément génétique particulier, tel la dominance ou la récessivités. De sorte que, parlant des surdités, en tant qu'otologistes, nous adopterons une classification essentiellement clinique, sans trop présager du mécanisme génétique. Au contraire, si nous lisons le travail d'un généticien, nous verrons que ce dernier a tendance à adopter une terminologie peut-être génétiquement plus précise, mais, en réalité, bien souvent théorique, puisqu'il n'est pas possible au praticien d'avoir des symptômes cliniques pathognomoniques de ces différentes catégories génétiques.

De nombreux essais de classifications ont été faits, parmi lesquels il faut retenir :

1° La classification d'E. KINNEY (1950) qui repose sur une base étiologique et pathogénique. Se référant aux « définitions d'un dictionnaire moderne », il souligne en particulier « que si tous les cas de surdités héréditaires sont

congénitaux, les cas de surdités congénitales ne sont pas tous héréditaires ».

Ainsi les surdités congénitales se subdiviseraient en :

I. — Surdités héréditaires

— Véritablement Mendeliennes

dominantes

récessives

— Erythroblastose fœtale ;

— Secondaires à d'autres traits héréditaires.

II. — Malformations de l'oreille externe ou moyenne.

III. — Accidents chez la mère pendant le premier trimestre de grossesse.

— Rubéole et autres maladies à virus ;

— Empoisonnements toxiques : quinine, alcool...

IV. — Accidents intra-utérins.

V. — Blessures à la naissance.

2° D'autres classifications sont basées sur les caractères anatomo-pathologiques ; nous les exposerons au cours des chapîtres suivants.

3° GRADENIGO (1921) a fait une classification essentiellement clinique, il distingue :

1. — Les surdités dans lesquelles l'élément héréditaire est de règle. Elles comprennent surtout des formes morbides, caractérisées par :

La surdité ;

Un tympan normal.

2. — Les surdités dans lesquelles un élément héréditaire n'est pas démontrable avec certitude. Elles comprennent les maladies inflammatoires : les otites externes, moyennes et leurs complications endocrâniennes, les otites aiguës et chroniques secondaires aux affections des voies respiratoires.

Pour notre part, nous nous attacherons spécialement à montrer l'importance du caractère héréditaire, trop souvent méconnu dans l'étiologie des surdités. Nous nous placerons sur un plan es-

sentiellement pratique et, à la lueur des observations du centre de phono-audiologie, nous étudierons successivement :

1° — Quelques surdités typiquement héréditaires,
otospongiose,
surdités de perceptions héréditaires.

2° — Quelques surdités acquises, mais liées à un élément héréditaire généralement patent,
type surdités par séquelles d'otites à répétition sur un terrain familial allergique.

3° — Le facteur héréditaire dans des affections de l'oreille manifestement acquises.
Traumatisme sonore.
Intoxications erogènes.

A. — SURDITES TYPIQUEMENT HEREDITAIRES.

I. — L'OTOSPONGIOSE

« Le caractère familial de cette maladie est si important que nombre d'auteurs désignent l'otospongiose sous le terme de surdité familiale. »

ESCAT.

L'otospongiose ou surdité progressive des Anglo-Saxons, ou otosclérose des auteurs allemands, constitue à elle seule un trop gros chapître pour l'envisager ici dans le détail. Etant à l'heure actuelle la surdité héréditaire la plus connue, nous ne ferons que la citer brièvement.

Cette surdité se manifeste exceptionnellement avant 15 ou 18 ans ; elle est inexorablement progressive, plus fréquente chez la femme que chez l'homme (61 femmes pour 33 hommes d'après DAVENPORT, 70 % de femmes pour ESCAT). Elle apparaît le plus souvent à la puberté et s'aggrave avec les grossesses, les accouchements, l'allaitement, la ménopause.

Du point de vue génétique, son étude en est difficile. En effet, c'est une maladie de l'os consistant en foyers d'ostéite fibreuse, n'aboutissant à une surdité que si elle occupe la région de la fenêtre ovale, ce qui entraîne une ankylose de l'étrier. Il en résulte que des lésions importantes peuvent siéger ailleurs et n'ont ainsi aucune expression clinique. Pour un sujet sourd cliniquement, il y aurait, d'après les statistiques des auteurs, 6 porteurs de foyers otospongieux situés à distance de la fenêtre ovale et ne gênant pas l'audition. GUILD, en particulier, a trouvé un pourcentage très important de foyers otospongieux dans des régions cliniquement muettes.

Par ailleurs, on sait qu'il existe des cas d'otospongiose sans surdité de transmission (type MANASSE) dont l'élément pathogénique est non seulement la présence d'exostoses intralimacéennes mais également l'hydropisie du labyrinthe, facteur pathogéni-

que vasculo-conjonctif fondamental dans la genèse de cette affection.

On peut donc concevoir qu'il existe tous les intermédiaires entre l'otospongiose véritable et la surdité de perception héréditaire qui sera vue au chapître suivant.

Nous possédons au laboratoire d'audiologie une observation particulièrement intéressante dans laquelle il s'agit d'une famille, où les deux membres collatéraux sourds présentent l'un une surdité de transmission type otospongiose, l'autre une surdité de perception type héréditaire. Ce fait nous rapproche des hypothèses pourtant très critiquées de l'école de Vienne, qui attachait beaucoup d'importance à ce que ses auteurs ont appelé « Hérédopathie acoustique ». Ils désignaient ainsi une sorte de « faiblesse congénitale » de l'oreille qui expliquait que l'otospongiose, la surdité de perception et le surdi-mutisme héréditaire n'étaient que des transitions d'une même lésion et dépendaient des mêmes gènes.

Quoi qu'il en soit, à l'heure actuelle on considère cette affection comme transmise héréditairement suivant le mode dominant. La dominance irrégulière donnerait aussi une explication valable de la sporadicité souvent observée de l'otospongiose (HAIKE, AMIDON). Pour ALBRECHT, la récessivité serait aussi fréquente.

Il est intéressant de noter aussi les relations entre l'otospongiose et la maladie de LOBSTEIN ou ostéopsathyrose. Il y aurait une chaîne héréditaire constituée par l'otosclérose, la fragilité des os, les sclérotiques bleues, dont la transmission se ferait en dominance régulière (VAN DER HOEVE).

II. — LES SURDITES DE PERCEPTION HEREDITAIRES

> « Les médecins, aussi bien que les familles, attribuent souvent à la maladie l'apparition d'une surdité chez un enfant alors que celle-ci est uniquement le fait de l'hérédité.
>
> » On peut ainsi prouver que 66 % des cas de surdité, survenant à l'état isolé dans une famille, tiennent à l'hérédité. Et c'est pourquoi pratiquement, à des parents dont l'un d'entre eux est atteint de surdité attribuée à une maladie de la première enfance, il serait imprudent d'assurer que leur enfant ne sera pas sourd.
>
> » Dans ces familles, il semble bien que la théorie à admettre relativement à la surdité congénitale nerveuse, est celle qui exige la présence d'un gène récessif. »
>
> CAUSSE.

Les surdités de perception héréditaires sont beaucoup moins connues du praticien otologiste que l'otospongiose. Nous insisterons donc plus particulièrement sur ce chapître.

HISTORIQUE :

Deux courants de recherches différentes sont à l'origine de l'étude des surdités de perception héréditaires.

Certains auteurs se sont d'abord intéressés aux surdités de naissance ou surdi-mutisme, qu'ils ont appelées surdités de perception sévère ; un autre groupe, aux surdités apparaissant plus tardivement, dans l'enfance ou à l'âge adulte, surdités progressivement croissantes qu'ils ont appelées surdités nerveuses partielles par opposition aux précédentes.

C'est à la fin du siècle dernier, en 1868, qu'E.A. FAY publia la première statistique importante sur le surdi-mutisme. FAY n'était pas médecin et il fit ce travail par correspondance : Il obtint des résultats assez contradictoires.

Cette étude fut tout de même intéressante par son ampleur et de nombreux auteurs l'ayant reprise, en déduisirent que la transmission du surdi-mutisme était de type récessif.

Déjà, en 1846, MENIERE avait attiré l'attention sur la fré-

quence du surdi-mutisme chez les enfants nés de mariages consanguins. MYGGE (1879) en avait trouvé 7,6 %, MYGIND (1893) 9,4 %, LINDENOW (1945) 9,7 %. Ce qui, selon les Lois de MENDEL, confirmait le trait récessif de la tare, puisque, comme nous l'avons déjà vu, le mariage consanguin augmente les chances de réunir les deux gènes récessifs.

En 1923, ALBRECHT introduisit une nouvelle technique. Il examina des tribus de sourds-muets et démontra une hérédité récessive monomérique. Ces travaux furent confirmés par HANHART (1938), HUGHSON, PALMER, CIOCCO (1942), LINDENOW (1945).

Par ailleurs, c'est en 1901 que POLITZER, le premier, émit l'idée que la surdité nerveuse partielle pouvait se trouver chez l'enfant alors que l'on pensait qu'elle était une lésion acquise de l'adulte.

ALEXANDER en 1902, MANASSE en 1906 publièrent les premières études histologiques du labyrinthe.

ALBRECHT, en 1923, affirma que la surdité nerveuse partielle était transmise suivant le mode dominant, mais lui-même reconnaissait que cette conclusion n'était guère probante. Alors qu'en 1932 l'école de Vienne (BAUER, STEIN) avait émis l'hypothèse d'une récessivité.

Travaux plus récents :

JOHNSEN, au Danemark, en 1952, conclut de tout ceci que si l'hérédité récessive de la surdité nerveuse sévère avait été démontrée avec une grande certitude, par contre peu de travaux soutenaient l'hypothèse d'une surdité nerveuse partielle à caractère dominant.

Il entreprit une série de recherches particulièrement minutieuses et précises qui méritent d'être exposées.

Il examina de nombreux écoliers, choisis dans des établissements non spécialisés, c'est-à-dire dans aucune école de sourds. Il fit tout d'abord une première sélection avec le simple test de la voix chuchotée ; il rangea aussi dans ce premier groupe d'en-

fants ceux qui avaient un ou plusieurs parents sourds dans leur famille. Puis, il pratiqua sur ceux-ci un examen audiométrique et fit une nouvelle sélection, gardant seulement ceux qui présentaient une perte d'audition dans la zone des aigus. Par l'examen clinique, il élimina tous ceux qui présentaient des tympans pathologiques. Par l'interrogatoire de la famille, il retira encore ceux dont l'histoire faisait état d'une méningite, d'une syphilis, d'une érythroblastose fœtale et ceux dont la mère avait eu une rubéole ou une maladie à virus quelconque au début de la grossesse, enfin ceux ayant eu des traumatismes crâniens obstétricaux ou accidentels.

Ayant ainsi sélectionné 80 enfants, l'auteur pense pouvoir affirmer les conclusions suivantes : les surdités de perception héréditaires comprendraient :

1° — Un vaste groupe avec des cas bénins et graves, dont l'évolution de la surdité serait lentement progressive et transmise par hérédité récessive.

2° — Un petit groupe avec aussi des cas bénins et graves, à évolution progressive et transmis par dominance.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE.

ALTMANN (1950) a réalisé un vaste travail de regroupement des différents travaux histologiques effectués sur les hommes et les animaux. A la suite de nombreuses recherches expérimentales (HERZOG, WITTMAACK, STEURER, RUNGE, WERNER), les découvertes anatomiques réalisées sur les surdités nerveuses héréditaires, rassemblées par ALTMANN se résumeraient ainsi :

1° — Des modifications primitives du canal cochléaire et du saccule :

a) Modifications limitées aux parties épithéliales du canal cochléaire avec ou sans implication du saccule (appelés surdi-mutisme sporadique chez l'homme et surdité asso-

ciée à des anomalies de la pigmentation du pelage chez le chat et le chien, à des anomalies locomotrices chez les rongeurs).

b) Anomalies additionnelles légères du limaçon osseux chez l'homme.

c) Anomalies prononcées du limaçon membraneux et du limaçon osseux, du saccule, du canal et du sac endo-lymphatique (appelés type MONDINI chez l'homme et le chien).

2° — Une dégénérescence atrophique primitive du ganglion spiral sur la base d'une « faiblesse d'organe localisée à l'appareil cochléaire », héréditaire chez l'homme et le cheval.

Actuellement on considère la surdité héréditaire comme un arrêt du développement de l'appareil cochléaire. Les lésions sont en général bilatérales et symétriques. Le labyrinthe postérieur demeure intact. Classiquement, on décrit :

1° — Un premier type appelé type de SCHREIBE. C'est une atteinte élective des terminaisons sensorielles du canal cochléaire et du saccule. L'organe de Corti et rudimentaire. On constate, de plus, des altérations de la stria-vascularis, une dégénérescence ascendante du ganglion spiral et des fibres nerveuses. Ceci correspondrait à l'hérédité récessive.

2° — Un deuxième type ou type de MONDINI, dans lequel l'atteinte sensorielle est associée à des lésions du labyrinthe osseux : le nombre de spires est diminué et la hauteur réduite. Les noyaux acoustiques et les voies cochléaires centrales peuvent être touchés. Ceci correspondrait à la forme dominante.

3° — Un troisième type avec dégénérescence primitive du ganglion spiral et des fibres nerveuses, sans altération cochléaire, expliquerait certaines formes héréditaires tardives.

CLINIQUE.

Les recherches que nous avons effectuées au laboratoire de phono-audiologie de l'Université de Bordeaux nous ont permis de retrouver un très grand nombre d'audiogrammes présentant cette chute auditive dans la zone des aigus dont parle JOHNSEN. Parmi ceux-ci nous avons relevé dans l'interrogatoire de la famille un ou plusieurs membres atteints de surdité de même type.

Nous distinguerons :

1° **LES SURDITES DE PERCEPTIONS DEGENERATIVES A CARACTERE DOMINANT :**

Ces surdités sont encore appelées par les auteurs surdités labyrinthiques héréditaires tardives. Elles se rencontrent à des âges variables, mais généralement après cinq ans. Elles sont progressives, bilatérales et la courbe audiométrique est symétrique pour les deux oreilles. Il n'y aurait ni vertiges, ni bourdonnements. La courbe audiométrique dessine le plus souvent un V, ou une pente vers les aigus, parfois une ligne droite. La combinaison de ces différentes formes aboutit à la courbe en cuillère de JOHNSEN. Cette surdité représenterait une sorte de presbyacousie précoce. Madame KANTZER signale la présence de « recruitement », c'est-à-dire qu'il y aurait lésion cochléaire. Ce dernier serait absent pour SECRETAN.

Nous citerons donc quelques-unes de nos observations.

D'autre part, nous représenterons graphiquement les renseignements recueillis par l'enquête familiale avec l'aide des signes conventionnels suivants :

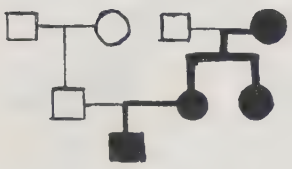
— un carré représente un sujet du sexe masculin ;

— un cercle, un sujet du sexe féminin ;

— ces figures, lorsqu'elles sont de couleur noire, représentent des sujets anormaux ;

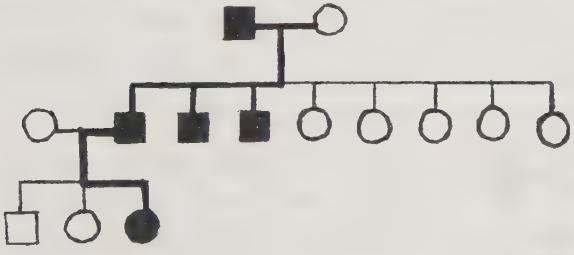
— la ligne d'hérédité est représentée par un gros trait.

Observation 1 :



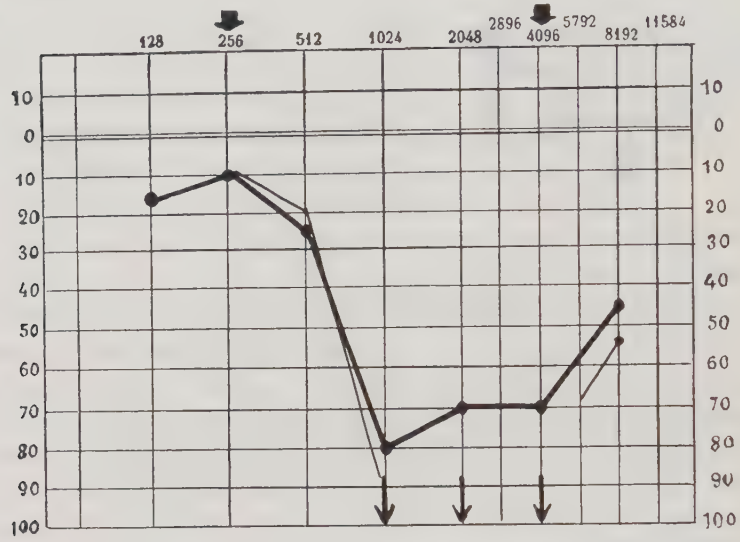
L. P..., âgé de 22 ans, étudiant, vient nous consulter parce qu'il est gêné depuis 2 ans environ lors de certaines conversations, notamment lorsque plusieurs interlocuteurs parlent autour de lui. L'examen O.R.L. ne révèle rien de spécial, à l'otoscopie les tympans sont normaux. Au point de vue général, ce jeune garçon se porte parfaitement bien, mais sur le plan familial, du côté de sa mère, existent des surdités de même type. En effet, la grand-mère maternelle était sourde, ses 2 enfants (mère et tante du sujet qui nous occupe) devinrent sourdes dans les mêmes conditions ; notre malade est fils unique. L'interrogatoire ne permet pas de remonter au-delà de la troisième génération.

Observation 2 :



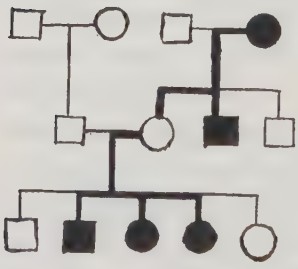
M. L..., âgé de 58 ans, ajusteur, venu nous consulter pour une surdité bilatérale progressive ayant débuté vers l'âge de 20 ans. L'examen clinique général et O.R.L. ne révèle rien d'autre que des tympans légèrement fibreux et rétractés. Il ne se plaint ni de bourdonnements ni de vertiges et n'a jamais fait d'otites. Il accuse seulement quelques rhinites fréquentes. Ce malade ne présente qu'un seul symptôme : la surdité, à laquelle nous ne pouvons rattacher aucune étiologie habituelle. Par contre, l'étude de son arbre généalogique nous apprend que : son père est sourd, ainsi que ses deux frères alors que ses 5 sœurs entendent bien, enfin sa fille aînée, âgée de 18 ans, commence à présenter une hypoacousie de ce type. La cour-

be audiométrique symétrique et bilatérale a la forme en cuillère décrite par JOHNSEN.



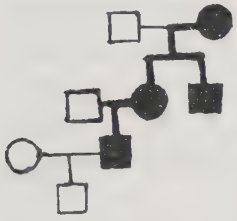
Oreille gauche. — La conduction aérienne est représentée par un trait gras, la conduction osseuse par un trait maigre

Observation 3 :



M. A..., âgée de 34 ans, religieuse, venue nous consulter ainsi que sa sœur jumelle, religieuse aussi, pour hypoacousie remontant respectivement à une dizaine d'années et à environ 2 ans pour la seconde. Ces 2 sœurs sont atteintes de surdité de perception, sans étiologie précise autre que les antécédents familiaux. En effet : la grand-mère maternelle était sourde, la mère étant décédée jeune, nous n'avons pu savoir si elle avait une surdité analogue, mais un oncle côté maternel est sourd, un autre entend bien. La courbe audiométrique est relativement horizontale et symétrique pour les deux oreilles.

Observation 4 :

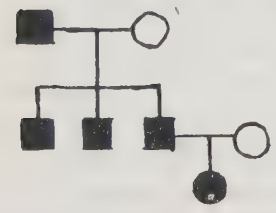


C. R..., âgé de 48 ans, garagiste, présente le même type de surdité bilatérale, progressive, symétrique. Aucune étiologie ne peut être mise en évidence en dehors des antécédents familiaux : grand-mère maternelle sourde, mère sourde, oncle maternel sourd. La courbe audiométrique montre une surdité de perception typique, avec chute des aigus.

Observation 5 :

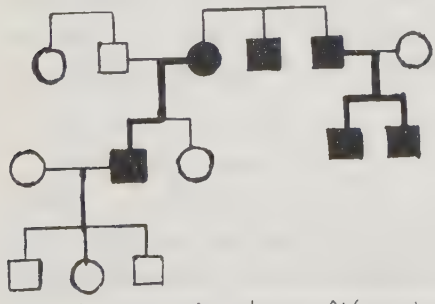
G. G..., âgé de 52 ans, cultivateur, atteint de surdité de perception analogue aux cas précédents ; l'interrogatoire nous révèle que ses deux parents sont durs d'oreille et que son frère présente une surdité analogue. La courbe audiométrique présente la chute caractéristique sur les aigus.

Observation 6 :



M. M..., âgée de 17 ans, sans profession, nous a consulté, inquiète des antécédents de sa famille. En effet, son grand-père paternel est sourd, son père est sourd ainsi que deux de ses oncles du côté paternel. Cette jeune fille présente en effet un début de surdité, de type de perception pure avec chute sur les aigus, à laquelle on ne peut évoquer d'autre étiologie possible que ce terrain familial.

Observation 7 :



L. J.-L..., âgé de 33 ans, employé à la S.N.C.F., présente aussi ce même type de surdité de perception et une forte chute sur les aigus. Pas d'étiologie autre que la surdité familiale, la mère, 2 oncles maternels et 2 cousins germains de ce côté sont sourds ou durs d'oreilles.

Nous verrons, à propos du traumatisme sonore, que la fragilité de l'oreille vis-à-vis d'un bruit trop intense paraît de caractère dominant ; ainsi, il n'y a pas semble-t-il de différence fondamentale entre ces surdités héréditaires tardives où l'agression est minime (bruits de la vie courante) et le traumatisme sonore où l'agression est violente (détonation, bruits industriels trop intenses).

2° — LES SURDITES DE PERCEPTIONS DEGENERATIVES A CARACTERE RECESSIF.

Ce sont les surdités sporadiques récessives des auteurs, que l'on considère comme étant les causes les plus fréquentes de surdi-mutisme (40 à 60 % des cas). Elles se transmettraient par récessivité simple et parfois en récessivité sexuelle, la tare frapperait alors les hommes et serait transmise par les femmes. Le déficit auditif est toujours important et marqué par une chute de la courbe audiométrique vers les aigus.

Les auteurs signalent son association avec l'arriération mentale (10 à 16 % des cas) et très rarement avec l'albinisme, la rétinite pigmentaire. Le syndrome de LAURENCE - MOON - BIELD est une association de cette surdité à des troubles hypophysaires, à la polydactylie, à la rétinite pigmentaire et à l'arriération mentale.

Nos observations, du fait de ce caractère récessif, seront beaucoup moins démonstratives qu'en ce qui concerne la dominance. En présence d'une telle surdité sans aucune étiologie évidente, mais où nous relevons dans les antécédents familiaux un parent, plus ou moins éloigné, atteint de cette tare, nous sommes en droit, sans pouvoir l'affirmer toutefois, de songer à une anomalie récessive.

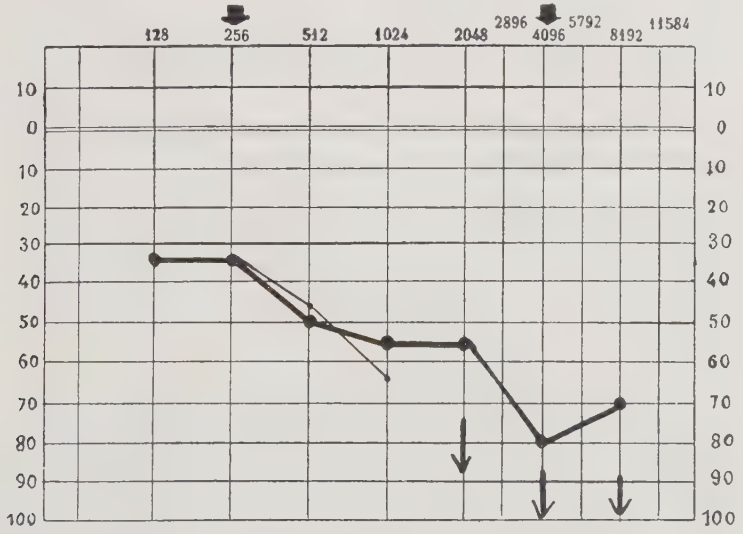
Observation 8 :

Le jeune J.-P. D..., âgé de 10 ans, nous est amené en 1954 pour troubles du langage avec surdité partielle probable. Cet enfant est pris tout d'abord pour un psychogène partiel du fait que

l'état de son langage, qui est très bon (notamment articulation à peu près normale), ne cadre pas avec l'importance de sa perte auditive. Des examens par reflexe psycho-galvanique, par tests d'images, par peep-show box et par la méthode habituelle, permettent cependant d'affirmer la véracité des résultats audiométriques. Des examens successifs mettent en évidence l'aggravation de cette surdité. Il s'agit d'une surdité dégénérative progressive depuis l'âge de 4 ans, dont l'apparition relativement tardive a permis la formation à peu près normale du langage

Le frère de ce jeune malade ayant présenté une otite à l'âge de 4 ans, à la suite de laquelle, aux dires des parents, il serait resté légèrement dur d'oreille, fut également examiné. On constata chez lui une surdité de réception pure dégénérative, exactement superposable à celle de son frère aîné et permettant de penser au caractère héréditaire de ces troubles.

Bien que ces deux enfants soient les seuls de leur génération, l'absence de surdité, aussi bien du côté du père que de la mère, chez les membres connus de la famille, nous fait porter le diagnostic de surdité héréditaire à caractère récessif.



Oreille gauche. — La conduction aérienne est représentée par un trait gras, la conduction osseuse par un trait maigre

Observation 9 :

F. A..., âgée de 13 ans, présente aussi une surdité analogue à la précédente avec un important déficit au niveau des aigus et remontant à 2 ou 3 ans nous dit la mère ; nous apprenons aussi que deux tantes maternelles ont également été atteintes de pareille surdité dans l'enfance et sont actuellement très sourdes. Il n'y aurait aucun autre cas de surdité dans la famille, tout au moins dans les limites actuelles.

Observation 10 :

D. G..., âgé de 34 ans, est aussi atteint de surdité de perception, progressive, bilatérale, symétrique avec chute des aigus sur l'audiogramme. Nous ne trouvons dans l'histoire de sa maladie qu'un grand-père maternel dont la surdité était apparue dans l'enfance. Le manque de causes évidentes nous a conduit à invoquer encore une fois un gêne récessif porteur de cette tare.

B. — ETUDE DE QUELQUES SURDITES ACQUISES, MAIS LIEES A UN ELEMENT HEREDITAIRE GENERALEMENT PATENT.

« Plus nous connaissons de gênes et plus s'allonge la liste de ceux qui, collaborant, se complétant, se renforçant ou s'annihilant, participent à un même processus de développement ou de fonctionnement. »

GUYENOT.

Les études génétiques modernes ont effectué un vaste travail de synthèse et de regroupement que l'on a appelé « les corrélations ». Par ce terme, il faut entendre toutes les influences que les éléments d'un même organisme peuvent exercer les uns sur les autres, autrement dit, une modification d'un caractère héréditaire entraîne des variations correspondantes chez d'autres caractères.

On a ainsi conçu l'existence de nombreuses dysplasies que l'on a groupées sous l'expression de « maladies de système » et qui donneraient naissance à de vastes chaînes héréditaires. Ainsi, le terrain d'allergie héréditaire ou « atopie » des auteurs Américains est considéré de nos jours comme une entité transmise en dominance.

A l'allergie s'apparente de nombreuses manifestations pathologiques appelées « maladies d'accompagnement » qui s'associent ou alternent avec elle, dans une même famille. Ce sont, en gros, les éléments de la diathèse arthritique : rhumatisme articulaire aigu, rhumatisme chronique, diabète, goutte, lithiase, etc...

Considérant l'intérêt de ces travaux effectués par les généticiens, et en présence des nombreux malades examinés au service de consultation O.R.L. de l'hôpital Saint-André à Bordeaux, Monsieur le Professeur M. PORTMANN a pensé à la prédisposition indirecte que pouvait jouer cet état humoral constitutionnel héréditaire en face des surdités d'origine exogène.

Notons, en passant, que l'allergie nasale, particulièrement étudiée dans notre service (CHOLET, LACOSTE) est, d'après les généticiens, considérée comme transmise en dominance régulière.

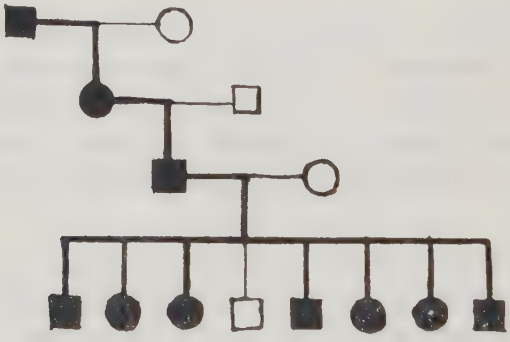
Dans le cadre de ce chapître concernant les surdités acquises liées à une affection plus générale de caractère héréditaire, citons quelques exemples, notamment : la tendance aux otites ou l'obstruction tubaire à répétition associée ou non à des labyrinthoses si fréquemment rencontrées sur des malades porteurs d'un terrain neuro arthritique particulier.

La prédisposition aux otites, assez souvent associée à une tendance aux sinusites (TOURAINE), se montre très fréquemment héréditaire en dominance.

Les travaux d'ALBRECHT montrent que les otites aiguës, fréquentes dans une même famille, sont transmises en dominance et sont souvent liées à des anomalies morphologiques des trompes d'Eustache et de leur muqueuse.

Dans ce cas, ce n'est pas la surdité qui est héréditaire, mais la prédisposition à faire des inflammations et des infections de l'oreille moyenne dont les sequelles peuvent déterminer une surdité.

ALBRECHT nous cite cet exemple d'observation personnelle, d'une famille sujette aux otites aiguës :

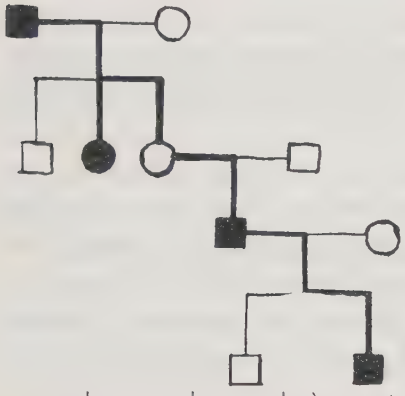


La tendance aux otites chroniques (rarement consécutives à des otites aiguës, mais le plus souvent chroniques d'emblée) sont aussi considérées comme transmises en dominance (ALBRECHT,

SCHWARTZ). Pour ALBRECHT, il y aurait parfois une transmission en récessivité sexuelle.

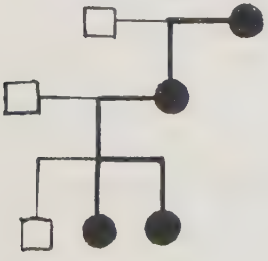
Pour notre part, nous citerons ces quelques observations, relevées dans notre service :

Observations 11 :



M. M..., âgé de 34 ans, présente une surdité de transmission et une othorrée chronique, bilatérale. On remarque dans sa famille de nombreux exemples de surdité consécutive à des otites, suivant l'expression même du malade : « nous sommes une famille à otites ». En effet, nous relevons : le grand-père maternel, une tante du côté maternel et le fils de ce malade.

Observation 12 :



D. J..., 44 ans. L'interrogatoire de de ce malade nous révèle que sa famille est extrêmement sujette aux otites et que les surdités sont fréquentes. On relève sa grand-mère maternelle, sa mère et une sœur. La malade présente d'autre part une hypoacousie type transmission, bilatérale ayant augmenté progressivement, ainsi qu'une otite chronique de l'oreille droite. Son tympan gauche est rétracté et il est probable que dans cette famille il y a en plus une otospongiose sous-jacente à ces otites chroniques.

Observation 13 :

Famille B..., dont le père est dur d'oreille et dont 4 enfants sur 5 ont été examinés dans le service :

B. G..., otite chronique bilatérale ;

B. D..., otite chronique de droite ;

B. M..., otite chronique bilatérale ;

B. R..., angines, sinusites à répétitions.

A côté de ces tendances aux otites, nous ne ferons que citer ces formes particulières que certains auteurs appellent « tympano-scléroses », associées à un vieillissement prématuré de l'oreille interne.

Ce sont des surdités que l'on rencontre très fréquemment sur des terrains de diathèse neuro-arthritique, chez certains polysclé-reux aux taux d'urée et de cholestérol élevés, aux artères dures. Toute pertubation métabolique ayant un caractère en général manifestement familial, peut secondairement occasionner des hypoacousies que l'on rencontrera à différentes générations sur plusieurs membres de la famille.

Nous n'insisterons pas sur cette affection, ni sur la fréquence avec laquelle l'otologiste la rencontre, mais elle rentre indirectement dans une étude sur l'hérédité puisque ses prédispositions humorales et conjonctives provoquant la surdité sont en général héréditaires.

C. — LE FACTEUR HEREDITAIRE DANS DES AFFECTIONS DE L'OREILLE MANIFESTEMENT ACQUISES.

> « Savoir qu'un individu, du fait de sa constitution héréditaire possède une prédisposition à l'égard d'une maladie, c'est savoir qu'il faut le placer dans des conditions telles que la maladie ne se développe pas. »
>
> LAMY.

Nous avons vu que les surdités de perception dégénératives héréditaires ne paraissent correspondre à aucune agression particulière au prime abord. Mais par ailleurs, il est des surdités acquises, étiologiquement cataloguées, dans lesquelles le facteur susceptibilité individuelle semble être éminemment variable, surdités par traumatisme sonore, par intoxications, par exemple.

Ainsi, tel apprenti travaillant dans le bruit depuis 6 mois, présentera une surdité déjà profonde, alors que de vieux employés du même atelier soumis depuis 30 ans aux mêmes bruits ne présentent pas d'hypoacousie socialement appréciable.

Tel malade traité pour tuberculose devient vertigineux et sourd après 20 grammes de streptomycine, alors que des traitements intra-rachidiens de 250 grammes laissent absolument intactes les oreilles d'un autre sujet.

Nous envisagerons ici, à titre d'exemple, le traumatisme sonore, l'intoxication par la quinine, la streptomycine mais, il n'est pas exclu de penser que cette fragilité héréditaire puisse également se manifester vis-à-vis d'autres agressions, telles les virus ou les affections bactériennes.

LE TRAUMATISME SONORE :

C'est une affection extrêmement fréquente dans la vie moderne. Elle peut être due, soit à des sons de très forte intensité mais de courte durée (détonation), soit à une agression sonore moins forte mais plus longue (industrie, aviation).

Les lésions anatomo-pathologiques sont localisées tout d'abord aux cellules ciliées externes qui présentent une hypertrophie de leur cytoplasme, puis aux cellules ciliées internes. Un traumatisme très fort aboutit à la disparition des cellules externes sensoreilles et des cellules de soutien et les fibres nerveuses dégénèrent peu de temps après. Les recherches expérimentales poursuivies au labotoire de phono-audiologie de Bordeaux, ont montré que seules les fibres nerveuses sensorielles afférentes dégénèrent, alors que les efférentes demeurent intactes.

Ces lésions se rencontrent au milieu de la spire basale dans la région de la membrane basilaire destinée à percevoir le 4.000 V. D. On a donc une surdité de perception avec maximum sur ces fréquences aiguës. Une des explications de cette prédominance sur les aigus réside dans le fait que le mécanisme de protection par la contraction des muscles des osselets est plus efficace pour les sons graves.

Nous avons sélectionné ces quelques observations, mettant en évidence cette susceptibilité exagérée aux bruits violents :

Observation 14 :

M. A. M..., âgé de 21 ans, vient nous consulter parce qu'il présente une gêne auditive depuis qu'il travaille dans un atelier bruyant. On est frappé d'emblée par la gravité de la perte auditive de l'oreille droite sur les fréquences aiguës, par rapport au peu de temps passé dans l'atmosphère bruyante. Il n'est exposé, en effet, au traumatisme sonore d'un atelier de sciage (avec scie circulaire) que depuis un mois et demi seulement.

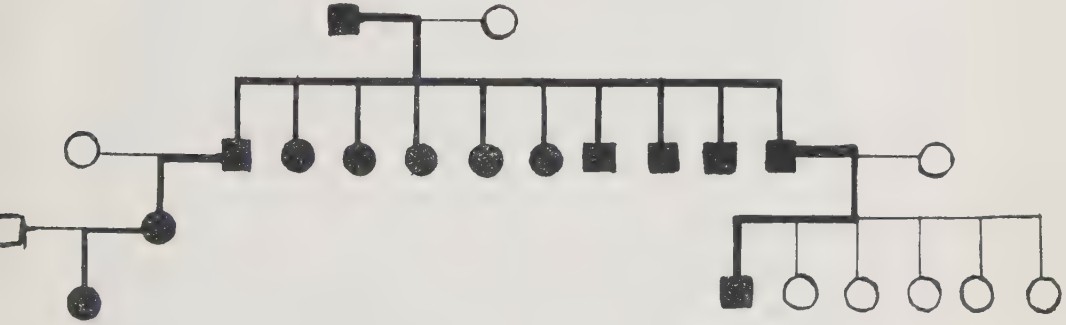
L'interrogatoire permet alors de découvrir que sa sœur, âgée de 26 ans, est l'objet d'une surdité progressive de réception depuis l'enfance (confirmée par l'examen audiométrique).

Il s'agit donc d'une fragilité de l'organe de Corti vis-à-vis du bruit, de caractère héréditaire manifeste, puisque la sœur du ma-

lade est affectée d'une surdité dégénérative, mais qui ne s'est révélée qu'à l'occasion d'une agression extérieure : le traumatisme sonore.

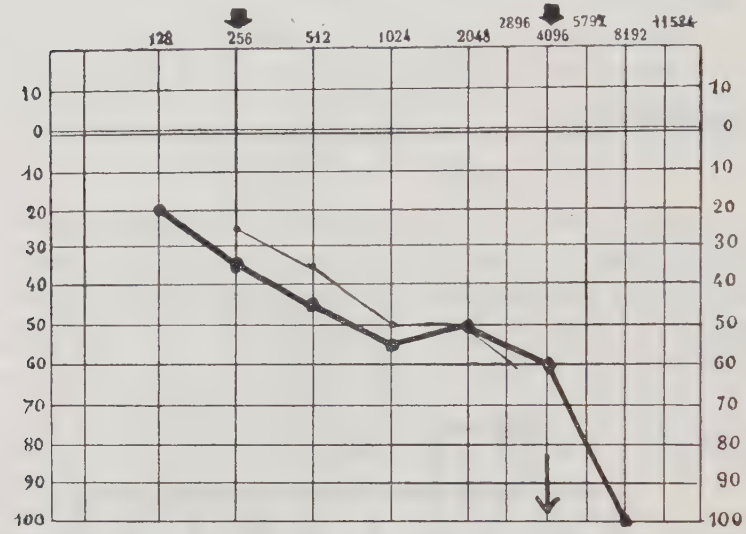
Observation 15 :

Cette observation met particulièrement en évidence le rôle capital joué par le traumatisme sonore en face d'une susceptibilité manifestement héréditaire, de toute une famille d'industriels (sidérurgie).



D. J..., âgée de 33 ans, vient nous consulter pour surdité. Elle est secrétaire dans l'usine familiale et de ce fait constamment soumise aux bruits. Son audiogramme nous montre une surdité de perception bilatérale, avec chute brutale des fréquences aiguës. Mais l'interrogatoire nous révèle une histoire particulièrement intéressante. En effet, tous les membres de cette famille travaillent à l'usine. Or, son grand-père paternel, qui l'a fondée, est devenu sourd ; il a eu 10 enfants, dont le père de notre malade ; ils ne sont pas tous en vie actuellement, mais Mme D. J... nous certifie que tous dans leur jeune âge sont devenus plus ou moins sourds (la famille habitant l'usine même). Mais ce qui est encore plus concluant, c'est que l'un de ses oncles a eu 6 enfants ; parmi ceux-

ci, le fils, demeuré à l'usine, est devenu sourd, tandis que les 5 filles, l'ayant quittée, entendent bien.



Oreille droite. — La conduction aérienne est représentée par un trait gras, la conduction osseuse par un trait maigre

Observation 16 :

D. L..., âgé de 28 ans, présente une surdité de perception, avec chute caractéristique de la courbe au niveau du 4.000 V. D. Sa mère était dure d'oreille très jeune. Ce malade travaille dans une usine bruyante, depuis treize ans. De plus, étant chasseur, ceci expliquerait que la surdité est plus accentuée à droite qu'à gauche.

Observation 17 :

M. R..., âgé de 38 ans, exerce la profession de chaudronnier depuis l'âge de 20 ans. Sa mère est sourde et notre malade présente une courbe audiométrique bilatérale, caractéristique du traumatisme sonore.

Observation 18 :

V. A..., 49 ans, est un cas analogue aux précédents. Il a été

forgeron pendant quatorze ans. Sa mère est sourde. Sa courbe audiométrique, identique pour les deux oreilles est caractéristique.

Observation 19 :

J. G..., 66 ans, a travaillé entre 15 et 50 ans dans un atelier de construction mécanique. Son père était sourd profond à l'âge de 50 àns et dans les mêmes conditions. Son audiogramme montre une surdité de perception très accentuée avec une chute brutale entre les fréquences 1024 et 2048 V. D.

En conclusion, il semble bien que la fragilité auriculaire vis-à-vis des stimulants sonores trop intenses correspond à un caractère héréditaire dominant. Cette surdité est absolument similaire aux surdités labyrinthiques héréditaires tardives que nous avons vues précédemment et où le facteur agresseur est minime (bruit de la vie courante) et la fragilité particulièrement importante. Selon l'importance du bruit ambiant d'une part et du degré de sensibilité héréditaire d'autre part, toutes les éventualités auditives fonctionnelles peuvent se rencontrer. A ce point de vue, une observation est particulièrement éloquente (observation n° 14) dans laquelle une jeune fille présente une surdité labyrinthique héréditaire tardive alors que son jeune frère, jusque là parfaitement normal, accuse, après un mois et demi d'atelier, une surdité de même type.

LES INTOXICATIONS EXOGENES :

De multiples agents peuvent être à l'origine de ces surdités. Citons par exemple : l'oxyde de carbone, l'arsenic, le tabac, le maxiton, le salicylate... mais ceux que rencontre le plus souvent l'otologiste et les plus nocifs, sont la quinine et la streptomycine.

Comme nous l'avons vu plus haut, la susceptibilité individuelle est d'une extrême importance dans les manifestations de ces surdités.

L'intoxication à la streptomycine, en particulier, a été l'objet de nombreuses recherches ces dernières années.

Les lésions sont bilatérales et atteignent en particulier l'organe de Corti au niveau de la première spire du limaçon, c'est-à-dire au niveau de la perception des sons aigus. Il y a une dégénérescence des cellules sensorielles externes, puis des cellules internes et des cellules de soutien. Cette zone de destruction peut s'élargir et gagner ainsi les autres tours de spire et la cochlée. En même temps, les terminaisons nerveuses et les cellules du ganglion spiral dégénèrent.

Les aspects histologiques après intoxication par la quinine seraient exactement superposables (travaux de COWELL, RUEDI-FURRER-GRAF, NAGER).

On a donc une surdité de perception typique avec chute de la courbe au niveau des fréquences aiguës, 8.000 et 4.000 V.D. et, s'il y a aggravation, l'atteinte gagne les sons graves, pouvant aller jusqu'à la surdité totale.

Observation 20 :

D. A..., âgé de 30 ans, étudiant nord-africain, vient nous consulter pour une hypoacousie bilatérale, progressive, remontant à 5 ou 6 ans. Actuellement, il présente une surdité de perception typique très accentuée, même les fréquences graves sont atteintes et la chute de la courbe est brutale dès le 500 V.D. Il s'agit d'une surdité par intoxication à la quinine. Mais il est intéressant de noter une surdité analogue, due au même agent, chez le jeune frère de notre malade.

Observation 21 :

E. M..., 73 ans, retraité, a une sœur sourde. Pour sa part, il présente une surdité de perception typique très accentuée, la courbe chute dès le 500 V.D.

Les agents agresseurs sont nombreux ; en effet, ce malade se plaint de gêne auditive depuis la guerre de 1914, à droite à la suite d'une détonation (cette oreille est, en effet, la plus touchée) mais, de plus, c'est un éthylique, un gros fumeur et, surtout, il a vécu longtemps en Extrême-Orient où il a absorbé de grandes quantités de quinine.

Observation 22 :

G. A..., 54 ans, retraité militaire, est totalement sourd à gauche et présente à droite une surdité de perception analogue aux cas précédents. Colonial, ainsi que son frère, ils ont absorbé beaucoup de quinine et sont sourds tous les deux.

Observation 23 :

G. L..., âgée de 38 ans, est devenue sourde après un traitement à la streptomycine (20 grammes). Ses parents entendent bien mais parmi ses 4 enfants, sa fillette, âgée de 7 ans, que nous avons examinée en même temps, présente le même type de surdité que sa mère, après un traitement au rimifon. Il est intéressant de noter qu'un fils de notre malade, travaillant actuellement dans le bruit, présente pour l'instant une audition normale.

Ainsi, la fragilité vis-à-vis des intoxications semble manifestement héréditaire. Mais, dans de tels cas, la surdité apparaît rarement, son caractère familial est peu évident puisque l'absorption du toxique est nécessaire pour la mettre en évidence.

Bien que nous ne pouvons le dire avec certitude, il semble cependant que cette fragilité serait transmise en dominance.

Nous nous sommes souvent demandé si cette fragilité héréditaire ne pouvait être élective vis-à-vis de tel ou tel agresseur, si, par exemple, une fragilité au traumatisme sonore attestait de la sensibilité à la streptomycine ou à la quinine. Malgré nos investigations, nos observations ne permettent pas de confirmer une telle hypothèse, seule l'observation n° 23 de ce dernier paragraphe nous montre deux cas de surdité par toxique alors qu'un frère travaillant dans le bruit présente des oreilles normales. Mais le manque d'électivité de la fragilité auriculaire apparaît dans la plupart des autres cas.

CHAPITRE III

RESULTATS

« Ignorer ou méconnaître la nature héréditaire d'une anomalie, c'est s'exposer à des erreurs journalières de diagnostic, dont les conséquences peuvent être graves ou préjudiciables. »

TOURAINE.

Ainsi, malgré les apparences, le facteur héréditaire paraît intervenir directement ou indirectement dans beaucoup de surdités de naissance ou acquises.

Si l'otologie du XX^e^ et du début du XX^e^ siècle, à la suite de l'ère Pasteurienne, a insisté sur le caractère acquis des affections, il ne faut pas oublier l'importance dans la genèse de la surdité des possibilités réactionnelles de l'individu qui est l'objet de cette agression.

L'hérédité intervient donc dans tous les épisodes normaux ou pathologiques de notre vie.

A la lueur des travaux des généticiens, on peut se rendre compte de la complexité du problème et de la multiplicité des possibilités de passage de tel caractère d'une génération à l'autre.

Lorsque la surdité est liée à un gêne récessif, plusieurs générations peuvent passer sans que la tare émerge ; toute surdité sporadique qui ne fait pas sa preuve pourrait donc être taxée d'héréditaire récessive. Malheureusement, en l'absence de contexte familial, il est impossible d'affirmer une telle hypothèse.

Les surdités liées à un gêne dominant seront plus faciles à

reconnaître. Mais on sait que la dominance peut parfois être irrégulière, ce qui complique encore la reconnaissance du caractère héréditaire.

L'analyse d'environ 300 observations sélectionnées parmi celles du centre de Phono Audiologie permet d'insister sur l'importance du facteur héréditaire :

— certaines surdités sont manifestement héréditaires, telles l'otospongiose et les surdités de perception dominantes ou récessives.

— certaines surdités paraissent acquises, mais sont liées à un facteur héréditaire généralement évident, tel le terrain allergique ou neuro-arthritique, la tendance aux infections rhino-pharyngées, tubo-tympaniques.

— Enfin, certaines surdités manifestement acquises n'apparaissent que parce qu'il existe une fragilité héréditaire vis-à-vis du mode d'agression responsable tel le traumatisme sonore, les intoxications exogènes.

On a cherché à vérifier l'hypothèse que cette fragilité pouvait être élective pour telle sorte d'agression : traumatisme sonore à l'exception des autres par exemple. Cependant l'observation n'a pu nous infirmer ou nous confirmer cette électivité. Quoiqu'il en soit, il apparaît qu'il n'y a pas de différence fondamentale entre le traumatisme sonore et la surdité labyrinthique héréditaire tardive. Dans le premier cas la fragilité héréditaire est variable, mais l'agresseur est important ; dans le second cas la fragilité est importante et l'agression minime (bruits de la vie courante).

A la lueur de cette enquête, il nous paraît que le facteur héréditaire intervient dans l'ensemble des causes de la plupart des surdités. Le praticien otologiste ne semble pas encore considérer ce problème avec l'attention qu'il mérite. Cette fragilité héréditaire peut parfois être détectée par l'interrogatoire familial ; les conséquences prophylactiques qui en découlent devraient permettre d'éviter à de nombreux sujets de devenir sourds par la suite.

Certes, si l'on ne peut éviter pour des raisons sociales (profession dans un milieu bruyant, thérapeutique toxique indispensable), il serait tout au moins utile chez les sujets que l'interrogatoire a révélés comme étant prédisposés à ces agressions, de pratiquer dans les premiers jours ou même dans les premières semaines de leur contact avec l'agent extérieur, des tests audiométriques réguliers. Il semble que l'on ne saurait trop insister sur cette notion.

CONCLUSIONS

L'analyse de ce facteur héréditaire nous a montré l'importance de cet élément pathologique dans l'étiologie des surdités.

La complexité génétique de la transmission d'un caractère permet d'invoquer cette influence en présence de toute surdité sporadique. Malheureusement, aucun signe pathognomonique ne peut l'affirmer.

Toutefois, nous pouvons retenir que le caractère récessif se rencontre plus souvent chez les collatéraux d'une même famille (cousins germains, par exemple), alors que le caractère dominant est plus fréquent chez les ascendants directs. Mais cette surdité dominante, à l'encontre des lois de MENDEL, peut sauter une ou plusieurs générations, suivant le schéma plus récent de la dominance irrégulière.

A côté de ces surdités héréditaires certaines, il existe :

— Des hypoacousies acquises liées à un élément général héréditaire tel l'allergie, l'arthritisme.

— Des surdités manifestement acquises telles le traumatisme sonore, les intoxications et, dans ces cas, nos observations montrent qu'il existe une fragilité de l'oreille vis-à-vis de l'agression qui semblerait correspondre à un caractère dominant.

L'otologiste doit donc rechercher avec le plus grand soin par son interrogatoire l'existence possible d'un terrain héréditaire. Ainsi, il pourra peut-être, par ses conseils, éviter à tel membre d'une famille de risquer son audition dans l'exercice d'une profession bruyante ou au cours d'une thérapeutique parfois toxique.

SERMENT

En présence des Maîtres de cette Ecole, de mes condisciples, je promets et je jure d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité dans l'exercice de la Médecine.

Je donnerai mes soins à l'indigent et n'exigerai jamais un salaire au-dessus de mon travail. Admis dans l'intérieur des maisons, mes yeux ne verront pas ce qui s'y passe ; ma langue taira les secrets qui me seront confiés, et mon état ne servira pas à corrompre les mœurs ni à favoriser le crime.

Reconnaissant envers mes Maîtres, je tiendrai leurs enfants et ceux de mes confrères pour des frères, et s'ils devaient apprendre la médecine ou recourir à mes soins, je les instruirais et les soignerais sans salaire ni engagement.

Si je remplis ce serment sans l'enfreindre, qu'il me soit donné de jouir heureusement de la vie et de ma profession, honoré à jamais parmi les hommes. Si je le viole et que je me parjure, puissé-je avoir un sort contraire.

Vu, *le Doyen*,
R. SIGALAS

Vu, *Le Président*,
G. PORTMANN.

Vu et permis d'imprimer
Bordeaux, le 29 novembre 1956
Le Recteur,
E. DELAGE

BIBLIOGRAPHIE

Albrecht, W., Erbbiologie und Erbpathologie des Ohres und der oberen Luftwege. *Hdb. Erbbiologie des Menschen.* Vol. IV, 1940.

Altmann, F., Histologic picture of inherited nerve deafness in mann and animals, *Arch. otolaryng.*, 1950, *51*, 852-890.

Bauer, Fischer, Lenz, *Erbpathologie*, Lehman, Munich-Berlin, 1940.

Brown, M. R., Factor of heredity in labyrinthine deafness and paroxysmal vertigo. *Ann. otol. rhin & Laring.*, 1949, *58*, 665-670.

Bunch, C. C., Familial deafness : A possible example, , *Laryngoscope*, 1934, *44*, 291-298.

Calvet, J., Ruffie, J., et Biraque, Cl., Acquisitions récentes sur la génétique de la surdimutité héréditaire, *Toulouse med.*, 1951, *57*, n° 7, 397.

de Parrel, G., La surdité familiale et le mariage des sourds, 14 janvier 1931, *Presse med.*, 67-69.

di Vido, G. et de Stefani, G. B., Hereditary aspects of congénital deafness and apparent linkage to sex, *Acta genet, med. gemellol.*, 1952, *1*, 294-306.

Dolowitz, D. M., Progressive hereditary nerve deafness, *Tr. Pacific. Coast oto opht. Soc.*, 1950, *31*, 58-67.

Eggston, A., et Wolff, D., Histopathology of the ear, nose and throat, the Williams et Wilkins company, 1947.

Fscat, E., Surdités progressives et otospongiose, *monograhies O.R.L. intern.*, 1921, *1*, n° 6, 533-580, n° 7, 653-750.

Gaullery, M., Les conceptions modernes de l'hérédité, Flammarion, Paris, 1934.

Gaullery M., Génétique et hérédité, coll. Que sais-je ? Presses Universitaires de France, Paris, 1943.

Gradenigo, G., Contribution à l'étude de l'hérédité chez l'homme, la surdité familiale, sa prophylaxie, son traitement, *Monographies O. R. L. intern.*, 1921, *1*, n°3 299-369.

Gray, A. A., Otosclerosis, hereditary congenital deafness, with special reference to their pathological differenciation, *Glasgow m. j.*, 1936, *125*, 97-108.

Hanhart, E. Die sporadische Taubstummheit als prototyp einer einfach regressiven mutation, *Ztschr. menschliche Vererbungslehre*, 1938.

Hopkins, L. A., In pupils of Clarke school for the deaf : collection of family histories, pedigrees and audiometer reading, *Laryngoscope*, 1946, *56*, 570-582.

Hugson, W., Ciocco, A., Palmer, C. E., Studies on pupils of Pensylvania school for the deaf, *Arch. otolaryng.*, 1942, *35*, 871-882.

Johnsen, S. Perceptive deafness, *Acta oto laryng.*, 1952, *42*, 539,552.

Just, G., Bauer, K., Hanhart, E., et Lange, J., Handbuch der Erbbiologie des Menschen, Spinger, Berlin, 1940.

Kabat, C., Family history of deafness, *J. Hered.*, déc. 1943, *34*, 377-378.

Kemp, T., Genetics and diesasee, Copenhague, 1951.

— Deaf-mutism and genetic counseling, *Acta oto laryng.*, 1953, supplementum n° 109, 74-78.

Kinney, C. E., Pathology of hereditary deafness, *Ann. otol. rhin, laryng.*, 1950, *59*, 1117-1122.

Kristensen, H. K., Quelques cas prononcés de surdité labyrinthique familiale, *Acta oto laryng.*, 1948, *36*, 66-70.

Lange W., Die histologische Festellung von erblicher Taubheit und Schwerhörigkeit, *Ztschr. H.-N.-Ohrend*, 1936, *41*, 1-14.

Langenbeck, B., Das symmetriegesetz .der erbliechen Taubheit, *Zschr H.-N.-Ohrend.*, *39*, 223-261.

Lamy, M., Les applications de la génétique à la médecine, 1 vol., Doin, Paris, 1943.

— Précis de génétique médicale, Doin, Paris, 1952.

Macklin, M. T., Mann, H. B., et Withney, R., Inu pupils of Clarke school for the deaf; genetic analysis of data and pedegrees with mathematical appendix, *Laryngoscope*, 1946, *56*, 583-601.

Portmann, M. et Portmann, Cl., Précis d'audiométrie clinique, 1 vol., Masson et Cie, Paris, 1954.

Schwartz, M., Die erbliche Taubheit und ihre Diagnostik, Thieme, Leipzig, 1940.

Secretan, J. P., De la surdi-mutité récessive et de ses rapports avec les autres formes de surdi-mutité, Zurich, 1954.

Stephens, F. E. et Dolowitz, D. A., Nerve deafness, *Am. J. human. genet.*, 1949, *1*, 37-51.

Tinkle, W. J., Deafness as eugenical problem. *J. Hered.*, 1933, *24*, 13-18.

Touraine A., L'hérédité en médecine, 1 vol., Masson et Cie, Paris, 1955.

Turpin, R., Génétique médicale, *Encyclop. méd.-chir.* (pédiatrie), 1943, fasc. 4140.

Wuillemey, P., Quelques précisions sur la transmission du surdi-mutisme, *Ann. O. R. L.*, 1950, n°s 2-3, 165-172.

SOMMAIRE

INTRODUCTION 17

CHAPITRE PREMIER :

GENERALITE SUR L'HEREDITE

A. — Rappel de génétique 19

B. — Hérédité et milieu extérieur 24

C. — Génétique et Surdités 26

CHAPITRE II :

HEREDITE ET SURDITES 31

A. — Surdités typiquement héréditaires :

Otospongiose 34

Surdités de perception héréditaires .. 36

B. — Etude de quelques surdités acquises, mais liées à un élément héréditaire généralement patent 47

C. — Le facteur héréditaire dans des affections de l'oreille manifestement acquises :

Traumatisme sonore 51

Les Intoxications exogènes 55

CHAPITRE III :

RESULTATS 59

Conclusion 63

Bibliographie 67